



TITLE:

Congenital Mesoblastic Nephromaの成人例と思われる巨 大腎過誤腫の1例

AUTHOR(S):

小川, 修; 奥村, 和弘; 谷口, 隆信; 中川, 隆

CITATION:

小川, 修 ...[et al]. Congenital Mesoblastic Nephromaの成人例と思われ
る巨大腎過誤腫の1例. 泌尿器科紀要 1989, 35(10): 1749-1753

ISSUE DATE:

1989-10

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/116705>

RIGHT:

Congenital Mesoblastic Nephroma の 成人例と思われる巨大腎過誤腫の1例

北野病院泌尿器科 (部長: 中川 隆)

小川 修, 奥村 和弘, 谷口 隆信, 中川 隆

A CASE OF GIANT RENAL HAMARTOMA CONSIDERED AS CONGENITAL MESOBLASTIC NEPHROMA OF ADULT

Osamu OGAWA, Kazuhiro OKUMURA, Takanobu TANIGUCHI
and Takashi NAKAGAWA

From the Department of Urology, Kitano Hospital

A case of giant renal hamartoma considered as congenital mesoblastic nephroma in an adult is reported. A 24-year-old woman was admitted to our hospital with complaints of macroscopic hematuria and left flank pain. On clinical examination, a large left renal tumor was recognized and radical left nephrectomy was performed.

The tumor weighed 2,500 g. On histological examination, the tumor was composed of spindle-shaped cells, that were considered as fibroblasts, surrounded by abundant collagenous interstitial material, and many cystic or tubular structures lined by cuboidal epithelium were also seen in the peripheral region. Because of histological similarity we considered this tumor as congenital mesoblastic nephroma in an adult.

(Acta Urol. Jpn. 35: 1749-1753, 1989)

Key words: Renal tumor, Hamartoma, Congenital mesoblastic nephroma of adult

緒 言

過誤腫とは組織奇形の一つで、組織構成成分の混合異常が起こって小結節となったものと定義され、腎の過誤腫としては *angiomyolipoma* がよく知られている。しかしこれとは異なり、線維筋成分を主体とし内に上皮成分を含む特異な腎過誤腫の成人報告例はきわめて少ない。またこのような組織像を呈する腎腫瘍の組織発生を考察するにあたっては、新生児期に見られる腎腫瘍 *congenital mesoblastic nephroma* (CMN) との関連が問題となる。

われわれは成人女性に発見された CMN の成人例と思われる巨大腎過誤腫を経験したので報告する。

症 例

患者: 24歳, 女性

初診: 1987年8月14日

主訴: 肉眼的血尿, 左側腹部痛

既往歴・家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 生来健康であったが, 1987年7月26日, 肉

眼的血尿, 左側腹部痛, 嘔気が出現し, 近医にて投薬をうけた。しかし, 肉眼的血尿, 左側腹部痛が持続するため当科を受診した。

入院時現症: 身長 158 cm, 体重 44 kg, 血圧 110/80 mmHg, 貧血, 黄疸は認めなかった。腹部は平坦であったが, 触診にて左腹部に小児頭大で表面平滑, 弾性のある腫瘤を触知した。表在リンパ節腫脹は認められなかった。

血液生化学的検査: RBC $452 \times 10^4/\text{mm}^3$, Hb 14.2 g/dl, Ht 40.7%, WBC $5,000/\text{mm}^3$, Plt $23.6 \times 10^4/\text{mm}^3$, GOT 16 KU, GPT 4 KU, AIP 4.6 KAU, LAP 135 G/RU, LDH 259 WU, γ GTP 9SIU, T-Bil 1.1 mg/dl, D-Bil 0.2 mg/dl, TP 7.8 g/dl, Alb 5.0 g/dl, A/G 1.76, BUN 15.7 mg/dl, UA 4.6 mg/dl, Cr 1.3 mg/dl, Ccr 57.6 ml/min, Na 142 mEq/l, K 3.7 mEq/l, Cl 103 mEq/l, Ca 4.4 mEq/l, P 3.2 mg/dl, FBS 100 mg/dl, CEA 0.5 ng/ml, Ferritin 217 ng/ml

尿細胞診: class II, ツベルクリン反応: $0 \times 0/12 \times 10$ (陽性)

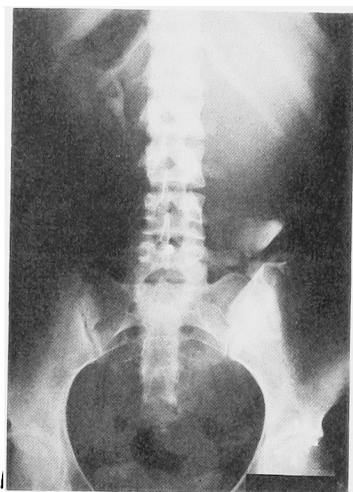


Fig. 1. IVP shows large tumor shadow at the left upper abdominal region. The left pyelogram is deformed considerably.

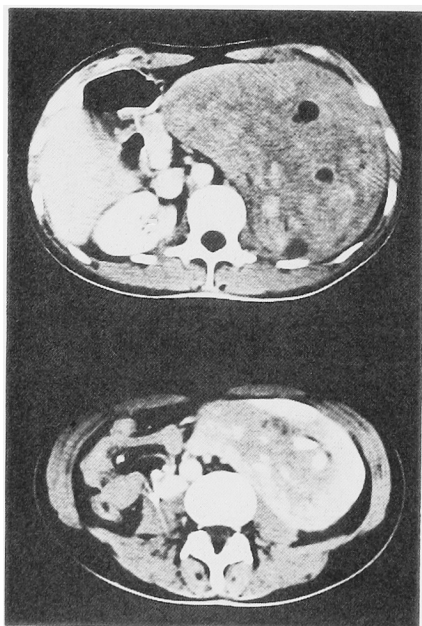


Fig. 2. Abdominal CT shows a heterogeneous large tumor occupying the left upper abdomen. Some cystic regions are recognized in the tumor.

X線検査：胸部X線；特に異常を認めなかった。
排泄性腎盂造影；左上腹部に腫瘤陰影を認め、左腎は下方に圧排され腎盂腎杯像の変形が認められた (Fig. 1)。腹部 CT スキャン；左腹部全体を占める腫瘍をみとめた。腫瘍内部は不均一な low density area として認められ一部嚢胞状と思われる部位も認



Fig. 3. Left renal arteriography. The tumor is hypovascular on the whole, but cork screw like neovascularization is recognized.

められた。周囲組織との境界は明瞭で、肝、脾にも異常を認めなかった (Fig. 2)。

選択的腎動脈造影；左腎動脈は下方に圧排、伸展されていた。腫瘍は全体として hypovascular であるが cork screw 様の新生血管が認められ、また、静脈相においてスダレ状の造影剤の残存が認められた (Fig. 3)。

以上の所見より左腎腫瘍と診断。1987年8月31日、全身麻酔下に経胸腹的アプローチにて手術を施行した。腫瘍は左腹腔全体を占めるように突出し、それによって腸管は右方に圧排されていた。周囲組織、隣接臓器への浸潤は認められず、腎基部リンパ節腫脹も認められなかった。術中迅速病理組織診にては良性線維腫が疑われたが腫瘍が巨大であり、なお悪性腫瘍の可能性も否定できないため左広汎腎摘出術および左腎基部リンパ節清術を施行した。

摘出標本：標本重量は 2,500 g で、腫瘍は左腎上部より発生したと思われる腎の上方と内側下方へ突出していた (Fig. 4)。

剖面は黄白色調で、弾性軟の粘液様組織の中に弾性硬の結節が散在し trabeculation 様の外観を呈した。さらに径 2 cm から数ミリの嚢胞も認められたが出血、壊死巣は認めなかった。正常腎組織との境界は比較的明瞭であった (Fig. 5)。

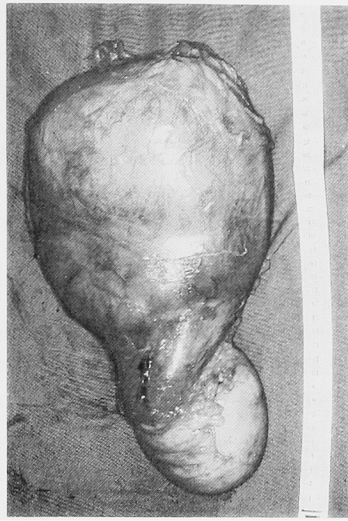


Fig. 4. Specimen weight is 2,500 g. The tumor arises in the upper pole of the left kidney.

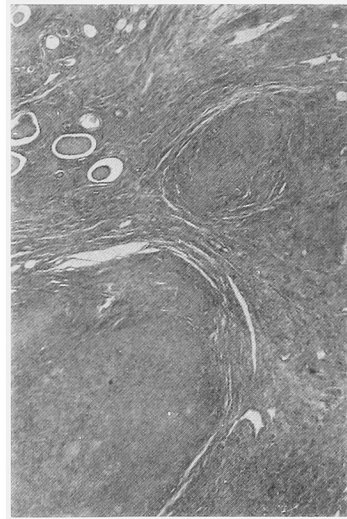


Fig. 6. Histological examination of the tumor. The tumor is composed of spindle-shaped cells surrounded by abundant collagenous interstitial material.

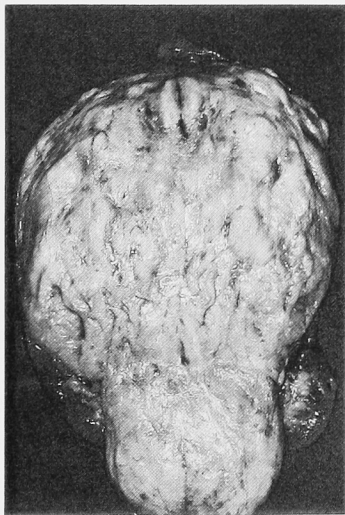


Fig. 5. Cut surface of the tumor is yellow-whitish. There are some cysts in the interlacing trabeculae.

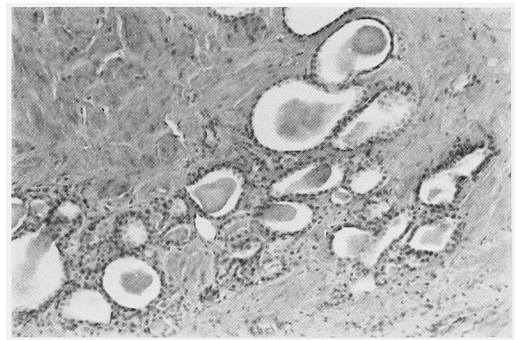


Fig. 7. Especially in the peripheral region of the tumor, many cystic or tubular structures lined by cuboidal epithelium are seen.

病理組織学的検査: 基質には collagen の増生が著明であり, collagen は束状あるいは渦状の走行を示しその間に線維芽細胞と思われる紡錘型細胞が散在していた. また平滑筋細胞が島状に認められた (Fig. 6). とくに腫瘍の辺縁部には一層の立方上皮よりなる大小の嚢胞が存在し, 一部尿細管類似の腺管構造となっていてところも認められた (Fig. 7).

腫瘍には明かな被膜は存在せず, 一部周囲腎組織内に浸潤性に入り込んでいる像も認められた. また腎組織には圧迫萎縮は認められなかった (Fig. 8). 構成

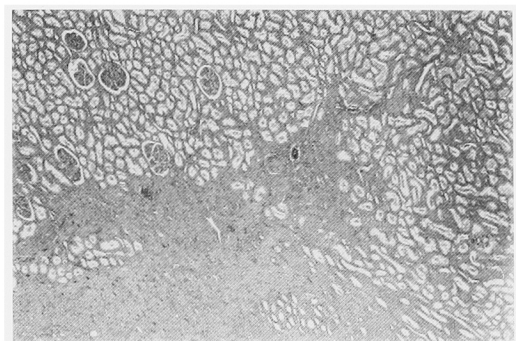


Fig. 8. Distinct capsular structure is absent. The tumor infiltrates into the normal renal parenchyma as finger-like extension.

細胞には異形成などの悪性所見は認められず、郭清リパ節にも異常は認められなかった。

以上の所見より、本腫瘍は非上皮性成分を主体とする腫瘍で、腎過誤腫と診断された。

患者は術後順調に回復し、1年6カ月経過した現在でも再発の徴候なく外来にて経過観察中である。

考 察

本症例は24歳女性に見られた線維筋成分を主体とする成熟した過誤腫で、その中に上皮細胞によって構成される嚢胞や腺管構造を含むという特異な組織像を呈し、明らかに *angiomylipoma* とは異なった過誤腫と思われる。

同様の組織所見を呈する成人腎腫瘍の報告は非常に稀であり、本邦における報告は組織所見の明確な記載のある症例に限れば4例のみ¹⁻⁴⁾である。

このような組織像を呈する成人腎腫瘍を考察するにおいて問題となるのは、新生児に多くみられる *congenital mesoblastic nephroma* (CMN) との関連である。

CMNは、通常腎摘出術を含む腫瘍の完全摘出のみで良性の臨床経過をとることから、1967年 Bolande⁵⁾が *Wilms' tumor* とは異なる良性の小児腎腫瘍として提唱したものであり、*fetal mesenchymal hamartoma*⁶⁾、*fetal hamartoma of kidney*⁷⁾ などの名称にて報告された症例もある。組織学的特徴は好酸性の細胞質を持つ紡錘型細胞が束状、または渦状の配列を呈しながら増殖しており、その腫瘍細胞群の中に、正常、あるいは *dysplastic* な糸球体や尿細管が存在していることである。またときには、軟骨組織や骨髄外造血の像も認められている。腫瘍には被膜構造は存在せず、周囲組織に侵入するような特異な浸潤像を呈している。

本症例と CMN の組織学的相違は、間質に *collagen* の増生が著しいことと、構成細胞が成熟した線維芽細胞や平滑筋細胞であることである。しかし CMN を構成する紡錘型細胞は未熟な間葉細胞であることが示唆されており^{6,8)}、さらに本症例における *collagen* の走行は、束状、渦状を呈し CMN の組織構築と極めて類似している。Block⁹⁾は31歳女性に認められた腎腫瘍を CMN の成人例として報告し、Bolande⁵⁾によって幼児例よりも *collagenize* されているとの指摘を受けており、この点からも、本症例は CMN を長期間放置した結果、細胞の *maturation* と間質の *collagenization* が進んだものと考えられる。

CMN は、Bolande⁵⁾らが提唱して以来、多数の報告を加え、さらに局所再発、遠隔転移例も小数ではあるが報告されている^{7,10-13)}ことより、現在では単に良性新生児腎腫瘍としてではなく、さらに広い *biological potential* を持つ腫瘍として認識されてきている。Beckwith¹⁴⁾は CMN を *sarcoma* の性格をもつものからまったく良性の経過を示すものまで幅の広い *spectrum* をもつ腫瘍である可能性を示唆し、Jochi¹⁰⁾は *aggressive* な性格を持つ CMN を *atypical mesoblastic nephroma* として、*conventional* な CMN から組織学的に分類することを試みている。CMN を放置した場合の様な経過を示すかは不明であるが、少なくとも一部の CMN は本症例のごとく *maturation* が進み良性の性格を維持すると思われる。

CMN の組織発生においても未だ論議がある。Wigger¹⁵⁾は CMN の上皮成分は腫瘍に巻き込まれたものとし、電顕による観察より本腫瘍の構成細胞は *secondary mesenchyme* 由来の可能性が強いとした。一方 Snyder¹⁶⁾は、*Wilms' tumor* との組織発生的関連を考察し、CMN は発生初期の *stromagenic* な *renal blastema* の時期に誘導された腫瘍である可能性を示唆し、発生後期の *blasema* からは *nodular renal blastoma*, *nephroblastomatosis* などの状態が誘導されるという仮説を提唱した。

説田¹⁾の症例においては、上皮成分、非上皮成分の両者に細胞異型が認められており上皮成分も腫瘍形成に関与していることが考えられているが、われわれの症例においては、上皮成分は正常腎との境界領域に多く認められ、正常尿細管との間に連続的な移行像が認められていることより、上皮成分は腫瘍に巻き込まれたものと考え易い。

以上、24歳女性にみられた *congenital mesoblastic nephroma* の成人例と思われる症例を報告した。

結 語

24歳女性にみられた *congenital mesoblastic nephroma* の成人例と思われる巨大腎過誤腫を報告し、若干の文献的考察を加えた。

なお、本論文要旨のは第122回日本泌尿器科学会関西地方会にて報告した。

文 献

- 1) 説田 修, 蟹本雄右, 波多野紘一, 河田幸道, 宮下剛彦, 池田庸子, 尾島昭次: 上皮と平滑筋よりなる腎過誤芽腫一自験例と本邦113例の腎過誤腫

- 性腫瘍報告例との比較—。泌尿紀要 25 : 49-58, 1979
- 2) 和志田裕人, 津ヶ谷正行, 伏見 登, 加藤次朗, 平林紀男 : 特異な腎過誤腫の1例。日泌尿会誌 7 : 853-860, 1983
 - 3) 高橋伸也, 森田 秀, 古島 浩, 成瀬克邦, 室博之 : 16歳男子にみられた Mesoblastic Nephroma の1例。臨泌 39 : 137-140, 1985
 - 4) 寺井章人, 寺地敏郎, 町田修三 : Congenital Mesoblastic Nephroma に類似した成人腎過誤腫の1例。泌尿紀要 31 : 2219-2223, 1985
 - 5) Bolande RP, Grough AJ and Izant RJ : Congenital mesoblastic nephroma of infancy. Pediatrics 40 : 272-278, 1967
 - 6) Wigger HJ : Fetal mesenchymal hamartoma of kidney. A tumor of secondary mesenchyme. Cancer 36 : 1002-1008, 1975
 - 7) Walker D and Richard GA : Fetal hamartoma of the kidney : recurrence and death of patient. J Urol 110 : 352-353, 1973
 - 8) Kovacs G, Szucs S and Maschek H : Two chromosomally different cell populations in a cellular congenital mesoblastic nephroma. Arch Pathol Lab Med 111 : 383-385, 1987
 - 9) Block NL, Glabstald HG and Melamed MR : Congenital mesoblastic nephroma (leiomyomatous hamartoma) : first adult case. J Urol 110 : 380-383, 1973
 - 10) Jochi VV, Kasznica J and Walters TR : Atypical mesoblastic nephroma. Arch Pathol Lab Med 110 : 100-106, 1986
 - 11) Gonzalez-Crussi F, Sotelo-Avila C and Kidd JM : Malignant mesenchymal nephroma of infancy. report of a case with pulmonary metastases. Am J Surg Pathol 4 : 185-190, 1980
 - 12) Steinfeld AD, Srowley CA, O'Shea PA and Tefft M : Recurrent and metastatic mesoblastic nephroma in infancy. J Clni Oncol 2 : 956-960, 1984
 - 13) Levin NP, Damjanov I and Depillis J : Mesoblastic nephroma in an adult patient. Recurrence 21 years after removal of the primary lesion. Cancer 49 : 573-577, 1982
 - 14) Beckwith JB : Mesenchymal renal neoplasms of infancy revisited. J Pediatr Surg 9 : 803-805, 1974
 - 15) Snyder HM, Lack EE, Chetty-Baktavizian A, Bauer SB, Colodny AH and Retik AB : Congenital mesoblastic nephroma : relationship to other renal tumors of infancy. J Urol 126 : 513-516, 1981

(1989年1月9日受付)